

Síndrome de Ohvira, a propósito de un caso*Ohvira Syndrome, about a case*<https://doi.org/10.47606/ACVEN/MV0231>**María Elizabeth Bravo Bazurto^{1*}**<https://orcid.org/000-0002-9268-4598>Mariabrvob1985@gmail.com**María Yuliana Díaz Garay¹**<https://orcid.org/0009-0001-5436-4390>yulianadiazg@gmail.com**Verónica Ayling Lama Asinc¹**<https://orcid.org/0000-0002-1726-8367>Aylinglamaasinc@gmail.com**Viviana Gissela Olmedo Becerra¹**<https://orcid.org/0009-0009-0175-1782>gissela.olmedo.b@gmail.com**Edison Esteban Terán Pazmiño¹**<https://orcid.org/0000-0001-7988-2218>eteranp_1993@hotmail.com**Andrea Jeanette Vélez Vera¹**<https://orcid.org/0000-0002-6662-0603>Vv_andy92@hotmail.com**Recibido:** 17/01/2024**Aceptado:** 28/04/2024**RESUMEN**

Introducción: El síndrome de OHVIRA es una malformación congénita caracterizada por útero didelfo, hemivagina ciega total o parcial y anomalía renal ipsilateral. La asociación de estos tres componentes es secundaria a una anomalía en el desarrollo embriológico causada por la proximidad de las estructuras derivadas del primordio mesonéfrico (conducto de Wolf) y el primordio paramesonéfrico (conducto de Müller).

Objetivo: Describir un caso clínico de paciente que cumple con los criterios para síndrome de Ohvira. **Reporte de caso** Paciente de 12 años con antecedente quirúrgico de laparoscopía con hallazgos de hematocolpos, quiste hemorrágico de ovario derecho, hidrosalpinx izquierdo y tabique vaginal. **Resultados:** Se estima que la incidencia de este síndrome es desconocida, pero corresponde entre un 0,1- 3,5% de todas las malformaciones müllerianas. **Conclusiones:** Una vez diagnosticado el síndrome Ohvira con los hallazgos radiológicos de útero borce, anomalía renal derecha, y hallazgos quirúrgicos de atresia vaginal parcial es necesario establecer la evolución clínico quirúrgica para evitar las complicaciones ginecoobstétricas y quirúrgicas, como infertilidad, abortos, disfunción de la plastia, entre otras.

Palabras clave: Ohvira, atresia vaginal, anomalía renal, vaginoplastia.

1. Universidad Católica Santiago de Guayaquil / Hospital de niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde-Ecuador

* Autor de correspondencia: Mariabrvob1985@gmail.com

ABSTRACT

Introduction: OHVIRA syndrome is a congenital malformation characterized by didelphys uterus, total or partial blind hemivagina and ipsilateral renal anomaly. The association of these three components is secondary to an anomaly in embryological development caused by the proximity of the structures derived from the mesonephric primordium (Wolf's duct) and the paramesonephric primordium (Müllerian duct). **Objective:** Describe a clinical case of a patient who meets the criteria for Ohvira syndrome. **Case report** A 12-year-old patient with a surgical history of laparoscopy with findings of hematocolpos, right ovarian hemorrhagic cyst, left hydrosalpinx and vaginal septum. Results: It is estimated that the incidence of this syndrome is unknown, but it corresponds to between 0.1-3.5% of all Müllerian malformations. **Conclusions:** Once Ohvira syndrome is diagnosed with the radiological findings of a bicornuate uterus, right kidney anomaly, and surgical findings of partial vaginal atresia, it is necessary to establish the clinical-surgical evolution to avoid gynecological-obstetric and surgical complications, such as infertility, abortions, dysfunction of the plasty, among others.

Keywords: Ohvira, vaginal atresia, renal anomaly, vaginoplasty.

INTRODUCCIÓN

Es una malformación congénita caracterizada por útero didelfo, hemivagina ciega total o parcial y agenesia renal ipsilateral. La asociación de estos tres componentes es secundaria a una anomalía en el desarrollo embriológico causada por la proximidad de las estructuras derivadas del primordio mesonéfrico (conducto de Wolf) y el primordio paramesonéfrico (conducto de Müller). Según el sistema de clasificación de malformaciones del aparato genital de la Sociedad Americana de Fertilidad se trata de un defecto de fusión lateral y central clase III (1, 2, 3)

El útero didelfo con hemivagina obstruida se describió por primera vez en 1922; la asociación con agenesia renal se reportó en 1971 y se denominó síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich. En la actualidad se conoce con el acrónimo de OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly) (1, 4, 5)

La incidencia de este síndrome es desconocida, pero se estima entre un 0,1- 3,5% de todas las malformaciones müllerianas. El síndrome de OHVIRA es una entidad muy poco frecuente, y su prevalencia es indeterminada, hallándose en la literatura casos publicados con diferentes presentaciones clínicas y tratamientos (6,7)

- El síntoma principal es un dolor cíclico secundario a la obstrucción vaginal que aparece tras la menarquia, habitualmente entre los 12 y los 16 años (8,9)
- La presencia de menstruaciones normales puede retrasar y confundir el diagnóstico. Otras presentaciones posibles son la aparición de una masa abdominal, pélvica o paravaginal secundaria a un hematosálpinx, hematocolpos o hematómetra resultante de la sangre retenida y parcialmente coagulada en la hemivagina obstruida (10-12)
- Algunas pacientes solo manifiestan infertilidad o abortos de repetición (10-12)
- La obstrucción persistente puede condicionar un sangrado retrógrado hacia la cavidad abdominal ocasionando endometriosis, formación de adherencias pélvicas o infecciones pélvicas por vía ascendente que pueden manifestarse con dolor pélvico crónico, infertilidad y mayores tasas de eventos obstétricos adversos (10,13,14)

La ecografía es la técnica de elección para la valoración inicial con una precisión en las malformaciones uterinas de entre un 90-92%, siendo además un método económico, rápido y no invasivo, indispensable en la valoración de mujeres con dolor pélvico o sangrados anómalos. Otra técnica que cada vez tiene más relevancia es la ecografía 3D (15,16)

Distintos estudios avalan que es una técnica con alto valor predictivo positivo y negativo, y que tiene un alto grado de concordancia con la RM en el diagnóstico de malformaciones. A pesar de ello, la RM sigue siendo el método más exacto para el diagnóstico de malformaciones müllerianas, con una precisión y sensibilidad cercana al 100% (5,16)

Existen diversas técnicas descritas en la literatura enfocadas en su gran mayoría a la resección del tabique vaginal. Se describe, como la apertura mediante bisturí eléctrico del tabique de la hemivagina ciega, con dilatación y marsupialización de la misma para evitar el posterior cierre, siendo esta una técnica sencilla que permite alivio sintomático, disminución de complicaciones derivadas del sangrado retrógrado y preservación de la capacidad reproductiva (10,19-21)

Otra técnica ampliamente utilizada es la resección vía histeroscópica bajo control ecográfico; de esta forma se permite conservar la integridad del himen en pacientes que no han tenido relaciones sexuales y se evitan las dificultades técnicas derivadas del estrecho campo quirúrgico (8,22)

También se ha publicado más recientemente el uso de endoprótesis traqueobronquiales para mantener la permeabilidad tras la resección del tabique vaginal (23). La hemihisterectomía debe ser evitada en la medida de lo posible, ya que se ha constatado una incidencia de embarazo casi igual en ambos hemiúteros (10,24).

Tiene buen pronóstico reproductivo; los resultados obstétricos mostraron que un 87% tienen un embarazo exitoso, de un 23 a un 35% sufren abortos, de un 15 a un 19% partos pretérminos y, aproximadamente, un 62% embarazo a término sin complicaciones durante el parto (25,26).

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años 6 meses de edad, con antecedente de laparoscopía diagnóstica por abdomen agudo con hallazgos quirúrgicos de hematocolpos, quiste hemorrágico de ovario derecho, hidrosalpinx izquierdo, tabique vaginal. Acude por cuadro clínico de 48 horas de evolución caracterizado por dolor abdominal tipo opresivo, localizado en hipogastrio y fosas iliacas, sin irradiación, de intensidad progresiva hasta EVA 9/10 que no cede con la administración de analgésicos, acompañado de vómitos de contenido alimentario en 8 ocasiones.

A su ingreso se evidencia a paciente álgica, taquicárdica, con datos de deshidratación; llenado capilar en 4 segundos, pulsos saltones, mucosas orales semihúmedas, con las siguientes constantes vitales:

- Tensión arterial: 110/70 milímetros de mercurio (percentil 50)
- Frecuencia cardiaca: 86 latidos por minuto (percentil 25)
- Frecuencia respiratoria: 22 respiraciones por minuto (percentil 50)

- Saturación: 98 por ciento
- Temperatura: 36.6 grados centígrados

Estado nutricional: Eutrófico

- Peso: 41 kilogramos (score Z: -0.23)
- Talla: 148 centímetros (score Z: -0.77)
- Índice de masa corporal 18.71 (score Z: 0.19)

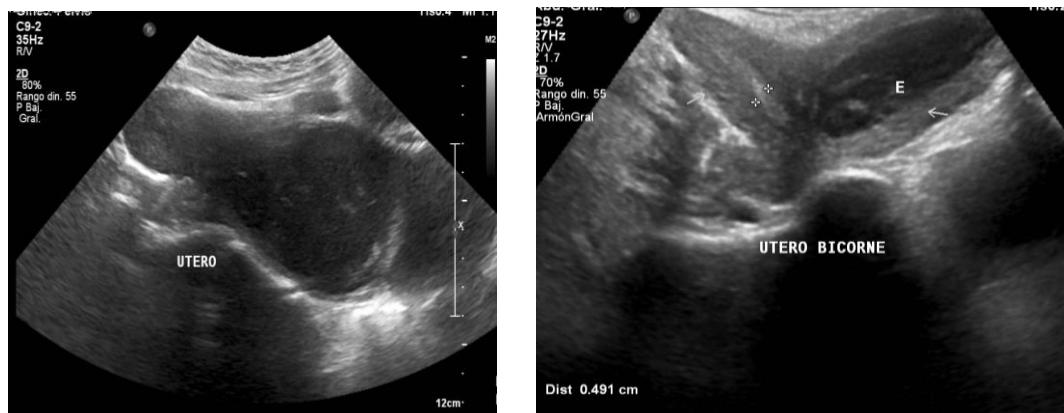
Laboratorios:

- Biometría hemática, química sanguínea, electrolitos y coagulograma dentro de parámetros normales
- Marcadores tumorales: B-HCG, LDH, Alfafetoproteína, antígeno carcinoembrionario normales
- Perfil hormonal normal para su edad: LH, FSH, estradiol

Imágenes de ingreso

Figura 1.

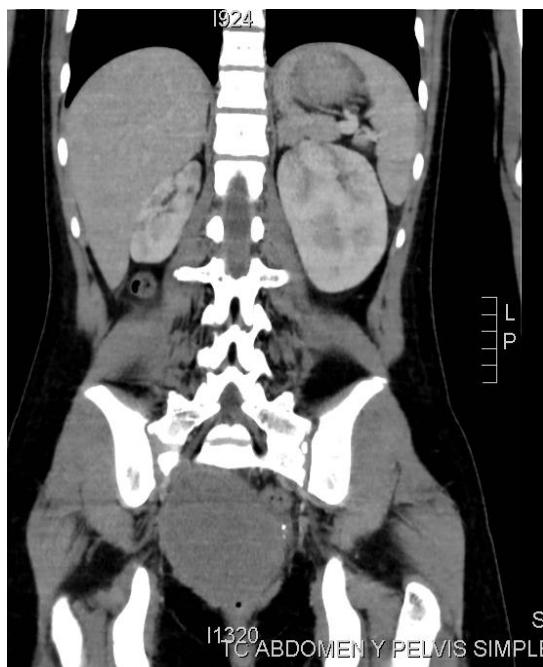
Ecografía abdominal y pélvica



Donde se observa un Útero bicorne aumentado de tamaño y canal vaginal ocupado por contenido hemático y Ovario derecho e izquierdo de tamaño y aspecto normal

Figura 2.

Tomografía abdominal simple y contrastada



Se evidencia un Útero borce, cavidad uterina y canal vaginal presentan dilatación de aspecto quístico, ovario izquierdo de aspecto quístico septado y Riñón derecho pequeño.

Abordaje por cirugía pediátrica y cirugía plástica

Cirugías realizadas:

1. Himenotomia, incisión simple, Laparoscopia diagnostica de abdomen, con los siguientes Hallazgos: himen imperforado, hematocolpos/hematometra con contenido de 600 ml; quiste hemorrágico de ovario izquierdo, torcido en 360°, endometriosis infiltrativa a nivel de toda la cavidad abdominal y pélvica (fondo de saco de Douglas, útero, ovarios, intestino, epiplón, peritoneo)
2. Cistoureteroscopia + genitoscopia con los siguientes hallazgos: Urinario: uretra de aspecto normal, cuello con fisura a las 6 manecilla del reloj, placa blanquecina a nivel del trigono, inflamada, vejiga normal, mucosa pálida, abundantes detritus, meato ureteral derecho de implantación alta, meato ureteral izquierdo un poco alto. Vagina: Se sospecha atresia vaginal parcial de tercio inferior, mucosas de espesor fino íntimamente relacionada.

3. Vaginoscopia, realizándose Plastia de Introito de Vagina. Hallazgos: atresia del tercio inferior de Vagina.
4. Revisión de injerto prostético vaginal; Injerto mucoso integrado al 100% se encuentra descenso vaginal indemne.

Evolución

- Paciente con evolución clínico-quirúrgica favorable, recibió esquema antibiótico con cefazolina y ampicilina más sulbactam; fue valorada por ginecología que indica terapia sustitutiva con anticonceptivos orales.

Seguimiento

- Paciente acude a su seguimiento trimestral con los servicios de Cirugía Pediátrica General, Cirugías Plástica, Ginecología y Endocrinología.

CONCLUSIONES

Ante la clínica de la paciente, los hallazgos radiológicos de útero bicornio, anomalía renal derecha, y hallazgos quirúrgicos de atresia vaginal parcial se consigna el diagnóstico de Síndrome de Ohvira. La evolución clínico quirúrgica durante la hospitalización de la paciente fue favorable. La paciente debe mantenerse en vigilancia por potenciales complicaciones ginecoobstétricas y quirúrgicas, como infertilidad, abortos, disfunción de la plastia, entre otras.

REFERENCIAS

1. Pérez Rodríguez S., Iglesias Román N., Elena Herrero Díaz, Juan Carlos Moreno del Prado. Síndrome de OHVIRA: reporte de 3 casos. OHVIRA syndrome: Three case report. Prog Obstet Ginecol 2020;63(1):32-35
2. Resetkova N, Christianson M, Kolp L. Uterine didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis with hydronephrosis. Fértil Steril 2012;97:S30-1.
3. Youssef MAFM. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome with uterus didelphys (OHVIRA). Middle East Fertil Soc J 2013;18:58-61.
4. Sosa-Tejada RE, Hernández-Díaz EM, López-Ruano A, Bolaños-Bendfeldt J, González-Arrechea F, Alvizures-Borrayo FJ, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich o síndrome OHVIRA. Reporte de Caso. Rev Guatém Cir 2016;22:29-32.

5. Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, Dhende N. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A case report. *J Pediatr Surg* 2011;46:1277-80.
6. Jáuregui Meléndrez RA, Alanís Fuente J. Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones müllerianas. *Ginecol Obstet Mex* 2013;81:34-46.
7. Vercellini P, Dagutti R, Somigliana E, Viganò P, Lanzani A, Fedele L. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: Institutional case series and a systematic literature review. *Fertil Steril* 2007;87:719-24.
8. Daniels P, Donoso M, Arraztoa JA. Resección histeroscópica del tabique vaginal en el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderclynch: reporte de un caso. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2010;75:185-8.
9. Han B, Herndon CN, Rosen MP, Wang J, Daldrup-Link H. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. *Radiology Case Reports* 2010;5:1-6.
10. Afrashtehfar CDM, Piña-García A, Afrashtehfar KI. Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA). *Cir Cir* 2014;82:460-71.
11. Bajaj SK, Misra R, Thukral BB, Gupta R. OHVIRA: Uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Advantage MRI. *J Hum Reprod Sci* 2012;5:67-7.
12. Ankan II, Harma M, Harma MI, Bayar Ü, Barut A. Herlyn-Werner- Wunderlich Syndrome (uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis). A case report. *J Turk Ger Gynecol Assoc* 2010;11:107-9.
13. Vallerie AM, Breech LL. Update in Müllerian anomalies: Diagnosis, management, and outcomes. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2010;22:381-7.
14. Güdücü N, Gönenç G, İşçi H, Yiğiter AB, Dündür I. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. Timely diagnosis is important to preserve fertility. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25:e111-2.
15. Marín-Muentes DP, Burgos-Zuleta JL, Sánchez-Cortázar J, Gómez-Pérez MG. Malformaciones de los conductos müllerianos: útero didelfo y lesiones asociadas. Caracterización por resonancia magnética. *Acta Med* 2010;8:223-6.
16. Guillán-Maqueira C, Sánchez-Merino JM, Méndez-Díaz C. Síndrome OHVIRA (hemivagina obstruida anomalía renal ipsilateral asociado a útero didelfo). *Prog Obstet Ginecol* 2012;55:281-4.
17. Bermejo C, Martínez Ten P, Cantero R, Díaz D, Pérez Pedregosa J, Barrón E, et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2010;35:593-601.
18. García P, Meana AR, García A, Matesanz JL. Lesión quística congénita en pelvis: un caso de útero didelfo con doble vagina, hematocolpos y agenesia renal ipsilateral: papel de la resonancia magnética. *Radiología* 2009;51:194-7.
19. Orazi C, Chiara M, Schingo P, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Uterus didelphy blind hemivagina and Ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings In 11 cases. *Pediatr Radiol* 2007;37:657-65.
20. Crivelli R, Bacigaluppi A, Sansó MO, Gargiulo MN, Betti P, Renatti ME. Síndrome de Wunderlich o de útero didelfo, vagina doble y riñón único. Reporte de dos casos. *Rev Hosp Priv Comun* 2009;12:53-6.

21. Stoisa D, Armas D, Lucena ME, Stafferi R, Villavicencio RL. Síndrome de Wunderlich. Útero didelfo, hemivagina ciega y agenesia renal homolateral. Puesta al día. Fund Dr. J R Villavicencio 2005;7:177-81.
22. Kim TE, Lee GH, Choi YM, Jee BC, Ku S-Y, Suh CS, et al. Hysteroscopic resection of the vaginal septum in uterus didelphys with obstructed hemivagina: A case report. J Korean Med Sci 2007;22(4):766-9.
23. Cooper A, Merritt D. Novel use of a tracheobronchial stent in a patient with uterine didelphys and obstructed hemivagina. Fértil Steril 2010;93:900-3.
24. Adair L, Georgiades M, Osborne R, Ng T. Uterus didelphys with unilateral distal vaginal agenesis and ipsilateral renal agenesis: Common presentation of an unusual variation. J Radiol Case Rep 2011;5:1-8.
25. Ribeiro SC, Tormena RA, Peterson TV, González MO, Serrano PG, De Almeida JAM, et al. Müllerian duct anomalies: Review of current management. São Paulo Med J 2009;127:92-6.
26. Del Vescovo R, Battisti S, Di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. BMC Med Imaging 2012;12:1-10.